FACULTE DE MEDECINE

251

Année 1963 N°

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Marie-Anne GODEFROY née SANDOZ
Ancienne Externe des Hopitaux
née le 26 novembre 1932 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le : 26 mars 1963

"TUMEUR MOMIFIEE DE MALHERBE EN OPHTALMOLOGIE"
(Epithelioma calcifié de Malherbe)

Président : Monsieur le Professeur M.G. RENARD.

UNIVERSITEITSBIBLIOTHEEK - LEIDEN

FACULTE DE MEDECINE

Année 1963 N°

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Marie-Anne GODEFROY née SANDOZ
Ancienne Externe des Hopitaux
née le 26 novembre 1932 à PARIS

Présentée et soutenue publiquement le : 26 mars 1963

"TUMEUR MOMIFIEE DE MALHERBE EN OPHTALMOLOGIE"

(Epithelioma calcifié de Malherbe)

Président : Monsieur le Professeur M.G. RENARD.

ANNEE 1966

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Binet (L.), Bullard (H.), Cadenat (F.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Debré (R.), Fey (B.), Gaillard (H.), Gaudart D'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN ..... Georges BROUET

1er ASSESSEUR ..... Daniel BARGETON

2e ASSESSEUR ..... Jean GOSSET

I. - PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.F.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux sports	MALMEJAC (J.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
- -	DOGNON (A.)
- -	DJOURNO (A.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Gérontologie expérimentale	N...
Histoire de la médecine et de la chirurgie	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.P.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
- -	BRICAIRE (H.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BARGETON (D.)
-	PARROT (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	LEPAGE (F.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel

Anatomie anthropologique	OLIVIER (G.)
Biochimie medicale	DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Pharmacologie	LEVY (Melle J.)
Physiologie	DEJOURS (P.) KELLERSHOHN (L.)
Physique médicale	GOUGEROT (L.)
Radiologie médicale	FISCHGOLD (H.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

		MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)		REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)		SOULIER (P.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon	LORTAT-JACOB (J. L.)
	Cochin	LEGER (L.)
	Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
	Pitié	CORDIER (G.)
	Saint-Antoine	GOSSET (J.)
	Salpêtrière	SICARD (A.)
	Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)		FEVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)		MERLE d'AUBIGNE (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)		DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)		MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)		DECOURT (J.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)		LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)		HUGUIER (J.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)		DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)		TURPIN (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard)		MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)		DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)		HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)		MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)		CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Broussais	MILLIEZ (P.)
	Broussais	LENEGRE (J.)
	Cochin	BROUET (G.)
	Hôtel Dieu	BARIETY (M.)
	Lariboisière	SEZE (S. de)
	Pitié	DREYFUS (G.)
	Saint Antoine	KOURILSKY (R.)
	Saint-Antoine	BOUDIN (G.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)		DEBRAY (Ch.)
Clinique médicale infantile de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)		MARIE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)		JUSTIN-BESANCON (L.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)		DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)		DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)		GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	Baudelocque	LACOMME (M.)
	Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)		VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)		RENARD (G.)
- - (Cochin)		OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)		AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)		N...
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)		BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)		MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)		COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)		DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)		ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)		LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique		GAULTIER (M.)
Clinique urologique (Cochin)		ABOULKER (P.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique		PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale		DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales		POILLEUX (F.)
Séméiologie traumatique et orthopédique		JUDET (R.)
Clinique urologique (Necker)		COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)		N...

b) Professeurs à titre personnel

	MM.
Hydrologie et climatologie	GIBERTON (A.)
Maladies infectieuses	BASTON (R.)
	AZERAD (E.)
	BOUR (H.)
	LAMBLING (A.)
Médecine	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)
	PERRAULT (M.)
	SIGUIER (F.)
	WORMS (R.)
Oto-Rhino-Laryngologie	MADURO (R.)
Pneumo-Phtisiologie	KREIS (B.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
	BARCAT (J.)
	BINET (J.P.)
	BLONDEAU (Ph.)
	CERBONNET (G.)
	CHATELIN (C.L.)
	DAUTRY (P.)
	DEMIRLEAU
	DUBOST (Cl.)
	FAUREL (J.)
	FLABEAU (F.)
	GALEY (J.J.)
	GARBAY (M.)
	GARNIER (H.)
Pathologie chirurgicale	GAUDART-d'ALLAINES (Cl. de)
	GERMAIN (A.)
	LATASTE (J.)
	LOYGUE (J.)
	MAILLARD (J.N.)
	MERCADIER (M.)
	NATALI (J.)
	PELLERIN (D.)
	PERROTIN (J.)
	PREMONT (M.)
	ROBERT (H.)
	THOMERET (G.)
	VAYSSE (J.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
	BERTAUX (P.)
	COTTENOT (Fr.)
Pathologie expérimentale	LOEPER (J.) Pr. s. ch.
	MAURICE (J.)
	MIKOL (Cl.)
	PAUPE (J.R.)
Pathologie médicale	ACAR (J.)
	AUQUIER (L.)
	AUSSANAIRE (M.)
	BEAUMONT (J.L.)
	BERNIER (J.J.)
	BOUVIER (J.)
	BOUVRAIN (Y.)
	BRISSAUD (H.)
	BROCARD (H.)
	BUGE (A.)
	CANIVET (J.)
	CARLOTTI (J.)
	CATINAT (J.)
	CHRETIEN (J.)
	CLOAREC (M.)
	COBLENTZ (B.)
	CONTAMIN (F.)
	COURY (C.)
	DEBRAY (J.)
	ETIENNE (J.P.)
	FREZAL (J.)
	FRITEL (D.)
Pathologie médicale (suite)	FUNCK-BRENTANO (J.L.)
	GRIVAUX (M.)
	HAZARD (J.)
	HENNEQUET (A.)
	HIMBERT (J.)
	HOUSSET (E.)
	LAGRUE (G.)
	LESOBRE (R.)
	LEVEQUE (B.)
	MACREZ (C.)
	MOREAU (L.)
	NENNA (A.)
	NICK (J.)
	POULET (J.)
	ROYER (P.)
	TCHERDAKOFF (Ph.)
	THIBAULT (Ph.)
	TOURNEUR (R.)
	VILLIAUMEY (J.)
	WOLFROMM (R.)
Pédiatrie - Puériculture	ALAGILLE (D.)
	ALISON (J.)
	CANLORBE (P.)
	GORIN (R.)
	LAFOURCADE (J.)
	LEPERCQ (G.)
	LESTRADET (H.)
	MALLET (R.)
	MANDE (R.)
	MINKOWSKY (A.)
	MOZZICONACCI (P.)
	POLONOVSKI (C.)
	REY (J.)
	RIBIERE (M.)
	ROSSIER (A.)
	VIALATTE (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.)
	LECHAT (P.)
	BARRES (G.)
	DURAND (J.)
	GIRARD (Fr.) m. conf.
Physiologie	HUGELIN (A.)
	LAURENT (D.)
	SCHERRER (J.) pr. s. ch.
	VASSEUR (B.)
	CHANTEUR (J.)
	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.) m. conf.
Physique médicale	MILHAUD (G.)
	PAGES (J. Cl.)
	PELLERIN (P.)
	ROUCAYROL (J.C.) pr. s. ch.
	TUBIANA (M.) m. conf.
	DECROIX (G.)
	ISRAEL (L.)
Pneumo phtisiologie	MEYER (A.)
	RENAULT (P.)
	SORS (Ch.)
	DENICKER (P.)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D.)
	FLAVIGNY (H.)
	DUBOST (J.)
Radiologie médicale	LEFEBVRE (J.)
	MICHEL (J.R.)
Rhumatologie	MASSIAS (P.)

	MM.
Stomatologie	CAUHEPE (J.) CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. CREPY (Cl.) FLEURY (R.) GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) FOUET (P.)
Urologie	LABET (R.) MARCHE (J.) AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU

II. - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

Anatomie	CABROL COUINAUD GILLOT (C.) HUREAU (J.) GAUTHIER-VILLARS (Melle P.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.) pr. s. ch. NEZELOFF (CH.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.) N. du BOUCHET (Mme)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.) BARBIER (P.) pr. s. ch.
Bactériologie	CHRISTOL (D.) DAGUET (G.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.) BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) pr. s. ch.
Biochimie médicale	CORNILLOT (P.) DREYFUS (J. Cl.) GONNARD (P.) JEROME (H.) KRUH (J.) LEGRAND (J. Cl.) NORDMANN (J.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Biologie médicale	BENHAMOU (J. P.) BOIVIN (P.) HARTMANN (L.) pr. s. ch.
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Cardiologie	HATT (P. -Y.) CIVATTE (J.)
Dermato-Syphiligraphie	DUPERRAT (B.) HEWITT (J.) TOURAINE (R.)
Electro-Radiologie	HEITZ (F.) m. conf. LEDOUX-LEBARD (G.)
Embryologie	ROUX (CH.) BESSIS (M.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.) COUJARD (R.) pr. s. ch.
Histologie	DA LAGE MAROIS (M.) RACADOT (J.) SCHRAMM (B.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BLANCHER (G.) CORRE-HURST (MmeL.) ROUSSEL (A.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.) LISSAC (J.) RAPIN (M.)
Maladies métaboliques	ANTOINE (B.) CROSNIER (J.) RICHET (G.) SEBAOUN (J.)
Médecine légale	BOURGUIGNON (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)
Médecine du travail	HADENGUE (A.) ALBAHARY (C.)
Neuro-Chirurgie	PERTUISET (B.) CAMBIER (J.) CATHALA (H.) ESCOUROLLE (R.)
Neuro-Psychiatrie	GAUTIER (J. -Cl.) LAPRESLE (J.) LEREBOULLET (J.) PICHOT (P.) TARDIEU (G.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.)
Obstétrique	LEWIN (D.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) TCHOBROUTSKY (Mme C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	AUVERT (Mme B.) BREGEAT (P.) DUBOIS (A.) FONTAINE (Mme M.) SARAUX (H.)
Orthopédie	DUPARC (J.) MAURER (P.) MEARY (R.) POSTEL (M.)
Oto-Rhino-Laryngologie	RAMADIER (J.) DEBAIN (J.) PIALOUX (P.) SERGENT (H.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) HO THI SANG (Melle) LAPIERRE (J.)

III. - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES

CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J. M.)
Clinique médicale	RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.) GRASSET (J.)
Clinique obstétricale	MAYER (M.) MORIN (P.)
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. - PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGES DE COURS D'HYGIENE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Melle CHAINTREUIL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	
Conservateurs	Melles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIEVREUX (E.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.) Melle LAURENT (H.), Dr SCHILLER (J.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Mère,

A mon Mari ,

A ma Famille,

A notre Maître et Président de Thèse,

Monsieur le Professeur RENARD

Professeur de la Chaire d'Ophtalmologie
Ophtalmologiste des Hopitaux
Officier de la Légion d'Honneur

Qui nous a permis d'aimer l'ophtalmologie,
en nous accueillant dans son Service,

Qu'il veuille trouver ici le témoignage de notre
reconnaissance et de notre respectueux attachement.

A Monsieur le Professeur André DELMAS,

Qui m'a conduite et guidée dans mes études,

Qui m'a fait aimer la médecine

A Monsieur le Professeur P. DESVIGNES,

C'est dans son service que nous avons fait nos premiers pas en Ophtalmologie

En témoignage de notre respectueuse gratitude.

A Madame S. VALLON

Qui nous a accueilli dans son service

En témoignage de notre respectueuse gratitude.

LA TUMEUR MOMIFIEE DE MALHERBE EN OPHTALMOLOGIE

(Epithelioma calcifié)

Ce sont surtout les anatomo-pathologistes et les dermatologistes qui ont étudié jusqu'à nos jours la tumeur décrite par MALHERBE.

S'il y a peu de travaux ophtalmologiques à son sujet, ceci tient peut-être au fait que le diagnostic de kyste dermoïde est plus souvent porté, étant donné la parenté de siège des deux tumeurs au pourtour de l'orbite.

De récents travaux ayant remis à l'ordre du jour cette curieuse tumeur qu'est l'"Epithélioma calcifié de Malherbe", il nous a semblé intéressant de reprendre les coupes que possède le Laboratoire de la Clinique Ophtalmologique.

Nous essaierons de montrer la place nosologique et pathogénique qu'occupe la "Tumeur momifiée de Malherbe" par rapport au kyste dermoïde et au kyste épidermique si voisins.

HISTORIQUE

I - HISTORIQUE GENERAL

1 - C'est à la Société Anatomique de Paris, en 1880, que MALHERBE l'étudie pour la première fois. Le nom qu'il lui donne :

"épithelioma calcifié des glandes sébacées"

tend à lui donner une place particulière. La calcification des boyaux tumoraux lui conférerait une bénignité qui n'est pas habituelle aux autres épithéliomas baso-cellulaires.

2 - Après lui, les anatomo-pathologistes et les dermatologistes se sont astreints à en décrire la structure et à découvrir sa nature, son origine.

-Citons LANNELONGUE et ACHARD, en 1886, qui pensent qu'il s'agit d'une tumeur congénitale.

-REVERDIN, en 1901, soulève l'hypothèse d'une "Inclusion ectodermique, soit embryonnaire, soit foetale", à l'origine de telles tumeurs.

3 - Plus récemments, TURHAM et KRAIMER, 1944, émettent une nouvelle opinion. Les cellules basophiles retrouvées dans les tumeurs momifiées de Malherbe seraient apparentées aux cellules matricielles des poils.

4 - L'Ecole américaine, avec LEVER et GRIESEMER, s'oriente dans la même direction. Les tumeurs momifiées de Malherbe entrent dans le groupe des Hamartomes. Ces dysgénésies comportent des tissus appartenant à la région considérée, mais ayant échappé à son organisation normale. Les cellules du germe épithélial primaire qui, normalement, donnent naissance chez l'embryon aux annexes de l'épiderme, resteraient en sommeil et seraient à l'origine des tumeurs épidermiques.

Parmi elles, la tumeur momifiée de Malherbe représenterait l'Hamartome suborganoïde à différenciation pilaire, cette différenciation n'étant du reste qu'ébauchée.

5 - GEISER, en 1959, étudie en Suisse 60 nouvelles coupes, se proposant de "vérifier et de compléter les données du problème pathogénique".

S'il différencie l'Epithélioma de Malherbe du Kyste Dermoïde, acceptant la théorie qui en fait une tumeur provenant de la cellule pilaire immature, il pense néanmoins que certains cas dérivent du kyste épidermique traumatique.

Voici rapidement parcourue l'Histoire Générale de l'Epithélioma de Malherbe.

II - LA LITTERATURE OPHTALMOLOGIQUE

offre-t-elle des études sur ses localisations péri-orbitaires ?

1 - En 1895, peu de temps après que MALHERBE en ait décrit l'individualité, BRACQUEHAYE et SOURDILLE l'étudient dans ce même laboratoire de la Clinique Ophtalmologique de l'Hotel-Dieu.

Ils publient un article dans les Archives d'Ophtalmologie :

"Nous croyons utile de décrire cette affection qui n'a pas encore trouvé droit de cité dans nos livres classiques et qui est inconnue de la grande majorité des ophtalmologistes".

Ils soulignent leur analogie avec les kystes dermoïdes et pensent qu'ils se développent à partir de débris congénitaux provenant de l'ectoderme.

Déjà, ils insistent sur leur bénignité et les distinguent histologiquement des épithéliomas ordinaires.

Depuis ce premier travail, il semble que les ophtalmologistes aient quelque peu oublié son existence.

2 - Il faut attendre 1951 pour trouver dans la littérature anglaise un article de N. ASHTON.

Il s'étonne du peu de cas publiés et présente trois cas typiques situés à la paupière supérieure.

Il les différencie nettement des kystes épidermiques, rejetant l'hypothèse selon laquelle "la tumeur momifiée de Malherbe" serait un de leur mode évolutif.

Avec l'anatomo-pathologiste COTE, il pense qu'elle dérive de vestiges des glandes sébacées.

3 - En Allemagne, l'épithélioma de Malherbe semble intéresser de nouveau les ophtalmologistes.

- Déjà, en 1959, KREIBIG rapporte l'observation d'une récidive locale après ablation d'un petit kyste palpébral.

La récidive atteint en deux mois la taille d'une cerise et s'avère être un épithélioma de Malherbe.

Il met en garde les ophtalmologistes, leur conseillant de s'en tenir à la thérapeutique radicale d'ablation totale.

- En 1960, NIKOLOWSKI et SEITZ publient une belle étude iconographique et histologique de l'épithélioma de Malherbe dans ses localisations péri-orbitaires. Ils rapportent trois cas survenus chez de jeunes enfants et sont de l'avis de LEVER quant à leur interprétation comme hamartome du germe épithélial primaire.

En langue française, nous ne trouvons rien de récent qui reprenne l'étude de cette curieuse tumeur dont l'aspect histologique si particulier donne lieu à des interprétations histogéniques diverses et controversées.

-:-:-:-:-:-:-:-:-

ASPECT CLINIQUE

L'AGE

d'apparition de la tumeur est très variable.

Si certaines semblent exister dès la naissance, il est certain qu'on en voit apparaître d'autres tard dans la vie.

Le traumatisme semble favoriser tout au moins le développement de la tumeur, si ce n'est son apparition.

Un cas rapporté par MARCERON et DUPPERAT, en 1941 illustre ce rôle :

Une petite tuméfaction du lobule de l'oreille a pris brusquement un grand développement après la perforation instrumentale dudit lobule.

LA FREQUENCE

n'en est pas très importante.

De récentes statistiques compte 3 cas d' "Epithélioma de Malherbe" pour 1.600 épithéliomas cutanés : CH'IN, 5 cas sur 2.000 tumeurs épithéliales.

SIEGE DE CES TUMEURS

On remarque leur fréquence au niveau de la tête et plus particulièrement de la face. Leur siège de prédilection semble bien être le pourtour

de l'orbite ; comme le remarquent SOURDILLE et BRAQUEHAYE en s'adressant aux ophtalmologistes en 1895, les statistiques mêmes confirment la fréquence de cette localisation.

Sur les 39 cas étudiés par CASTAGNARY en 1906, 10 étaient situées au sourcil ou à la paupière.

Jacqueline CESARI rassemble 47 cas en 1960. 9 d'entre eux sont péri-oculaires.

GEISER : 28 cas sur 60.

La région sourcillaire est particulièrement atteinte ; la queue du sourcil et la zone palpébrale immédiatement sous-jacente, la tuméfaction fait alors saillie sur le bord tranchant du frontal.

La zone inter-sourcillaire également et la tête du sourcil

La paupière supérieure est plus souvent atteinte que la paupière inférieure.

On note aussi quelques cas malaires.

PILLIET note "la localisation fréquente au niveau de la queue du sourcil et dans le voisinage d'une fente branchiale".

L'embryologie peut, en effet, expliquer dans une certaine mesure cette prédilection :

au niveau des sillons faciaux primitifs, l'épiblaste superficiel peut se trouver au moment de l'accolement des bourgeons enfoui en profondeur. L'existence d'un sillon entre le bourgeon frontal et le bourgeon maxillaire supérieur explique la localisation sourcillaire.

Mais on rencontre néanmoins la tumeur momifiée de Malherbe sur le reste du territoire cutané :

au niveau du tronc, des membres même.

L'embryologie reste alors silencieuse. Certains ont invoqué des plissements de l'épiblaste superficiel durant la vie foetale.

LA TAILLE

des tumeurs momifiées situées au pourtour de l'orbite est généralement petite, variant avec le temps d'évolution. Elle dépasse rarement une noisette.

A ce niveau, ayant un soubassement osseux, la tumeur apparaît souvent comme une saillie soulevant la peau, profonde et mobile ; la peau n'adhère pas à la tuméfaction ; celle-ci paraît enchassée dans le tissu cellulaire sous-cutané ; elle est mobile sur l'os sous-jacent.

SA DURETE

est un des éléments essentiels ; cliniquement, il peut faire suspecter la nature de la tuméfaction.

Il ne s'agit pas d'une induration de la base tumorale semblant adhérer au plan sous-jacent. Ici, la tumeur peut être pincée entre deux doigts qui apprécient sa consistance parfois pierreuse et la mobilisent facilement.

LA PEAU

qui recouvre la tumeur est dans la zone orbitaire, le plus souvent normale ; si quelques signes inflammatoires peuvent apparaître, ils restent très bénins. On n'assiste pas à ce niveau aux ulcérations spontanées décrites en d'autres sièges et aboutissant parfois à l'énucléation de la tumeur.

Il convient en dernier lieu de signaler l'INDOLENCE habituelle la latence de l'évolution.

Si le patient attire notre attention sur cette néo formation plus souvent peut-être de nos jours, ceci est dû à la plus grande éducation du public et au fait que sa localisation au pourtour de l'oeil lui confère un caractère inesthétique.

L'EVOLUTION CLINIQUE

est lente et toujours bénigne. La tuméfaction atteint en quelques mois son volume définitif ; elle reste indolente et, si la peau peut se modifier à sa surface, les phénomènes inflammatoires sont minimes.

S'il est quelques cas de récidive locale après exérèse, ceux-ci entrent dans le cadre des récidives de tumeurs bénignes dont l'ablation n'a pas été complète.

Ce caractère de bénignité totale rend particulièrement impropre le terme d' "épithélioma".

LES FORMES CLINIQUES

outre la forme classique d'une tumeur unique et dure, on rencontre :

- des formes multiples

L'enfant étudié par BELANGER était porteur de six tumeurs "momifiées de Malherbe" réparties sur tout le territoire cutané.

- des formes familiales

Dans la famille étudiée par DUPERRAT et ALBERT, cinq membres sur deux générations étaient porteurs de tumeurs momifiées.

- les formes ulcérées

Nous avons vu que cette modalité évolutive ne se rencontre guère au niveau des sourcils.

- quant aux formes post-traumatiques

elles semblent indéniables cliniquement, mais nous verrons, en étudiant l'étio-pathogénie, que leur existence pose des problèmes, les rapprochant des kystes épidermiques.

-:-:-:-:-:-:-:-

HISTOLOGIE - STRUCTURE DES TUMEURS MOMIFIEES

A - MACROSCOPIQUEMENT

à la coupe de la tumeur, on est frappé par sa dureté.

Si celle-ci est suffisamment volumineuse, on constate souvent qu'elle contient des sortes de granulations blanchâtres dures qui crissent sous le couteau et s'énucléent facilement.

Ces caractères permettent, pour certains, d'évoquer le diagnostic dès l'ablation.

B - MICROSCOPIQUEMENT

Les nombreuses études faites sur la structure permettent de donner de l'aspect histologique un schéma suffisamment précis. L'aspect très original et particulier de la coupe d'une tumeur momifiée de Malherbe est à retenir.

a) il s'agit d'une tumeur souvent bien limitée, située dans le derme.

Fait particulier, cette tumeur intradermique n'a aucune connexion, aucune continuité avec l'épiderme malpighien qui recouvre le derme.

Si l'épithélium malpighien peut être soulevé par la tumeur superficielle, il ne perd aucun de ses caractères fondamentaux. La ligne basale est continue et séparée du matériel tumoral par un épaississement du tissu conjonctif dermique.

Cette tumeur intradermique, sans connexion avec l'épiderme, comporte deux sortes de cellules et ce sont des cellules du type épithéliam :

- les unes "actives", vivantes, se multiplient
- les autres, dites "momifiées" n'ont plus de noyau et sont très caractéristiques des tumeurs que nous étudions.

Le stroma de type variable est moyennement vascularisé ; il comporte une réaction granulomateuse gigantocellulaire ; des zones calcifiées et souvent même des plages ossifiées. Cette ossification véritable rend compte de la dureté de la tumeur qui fut souvent qualifiée de "pierreuse".

b) Il semble qu'initialement, et ceci est retrouvé sur des coupes jeunes, l'aspect en soit pseudokystique.

La couche des cellules vivantes basophiles forme la paroi du kyste ; elles évoluent vers le centre en se momifiant.

Mais cet aspect kystique est rarement retrouvé : la réaction macrophagique du stroma pénètre à travers les parois et remanie l'architecture.

L'aspect remanié
est celui d'un "tissu moiré"

Des bandes cellulaires de colorations différentes s'intriquent et se cotoient au milieu des plages du stroma, qui lui-même varie d'un endroit à l'autre, calcifié ou fibreux, parfois même ossifié. L'ensemble de ces matériaux est entouré par une condensation fibroconjonctive du tissu dermique ressemblant à une capsule.

c) Les formations épithéliales sont en elles-mêmes très caractéristiques de la tumeur momifiée.

1 - Les boyaux des cellules vivantes sont très basophiles foncés.

Les cellules cibiques ou cylindriques sont tassées les unes contre les autres, sans limite cytoplasmique nette.

Leurs noyaux sont réguliers, très basophiles ; on constate d'assez nombreuses mitoses qui gardent un caractère normal.

Ces cellules se groupent en cordons d'épaisseur variable, contournés, lobulés.

Des recherches histochimiques récentes (CESARI, 1960) mettent en évidence, au niveau des cellules basophiles, de l'acide chondroïtine sulfurique, mais on n'y retrouve ni kérato-hyaline, ni éleidine.

Les colorations de Von Kossa décèlent une charge calcique importante, sous forme de fines granulations intra-cytoplasmiques.

2 - Les formations épithéliales "momifiées"

Ces travées cellulaires cotoient et semblent provenir des cellules vivantes basophiles ; elles ont un aspect très particulier qui,

pour certains, serait pathognomonique de la tumeur décrite par MALHERBE Si celui-ci n'emploie pas le terme "momifiée", l'aspect en est décrit avec précision dans la thèse de CASTAGNARY, son élève : "L a cellule de l'épithélioma calcifié est pathognomonique ; il suffit d'une seule cellule pour reconnaître la nature de la tumeur".

La cellule momifiée

est de coloration rose pâle, acidophile. Si les limites cellulaires sont nettement visibles, dessinant une mosaïque, le centre n'est plus occupé par un noyau mais par son vestige, qui apparaît comme un trou clair transparent.

Dans les zones cellulaires intermédiaires, en voie de momification, on assiste à la picnose et à la fonte du noyau. Cette absence de noyau donne aux plages cellulaires un aspect moiré, chatoyant, tout à fait particulier.

La charge calcique est toujours importante, prédominant au centre des lobules momifiés, qui est souvent lui-même en voie de nécrose.

L'histochimie met en évidence :

de la jératohyaline
de l'éleidine
et pour certains, de la trichoyaline.

Ces substances n'apparaissent que dans les cellules "momifiées"

3 - Outre ces deux types de cellules, les travées tumorales recèlent par endroits :

des formations arrondies de kératinisation

Elles ont un aspect tourbillonnant, en "bulbe d'oignon", faites de lamelles kératinisées, biréfringentes en lumière polarisée.

Cette kératinisation paraît entrophique ; les lamelles ont perdu les caractères d'une cellule.

Ces formations circulaires ont un aspect qui rappelle les globes cornés ou aussi les ébauches pilaires ; elles seront différemment interprétées suivant les auteurs et leur conception pathogénique.

d) Le Stroma tumoral

Le stroma est variable dans sa structure ; d'apparence lâche et oedémateux, il peut être en d'autres endroits dense et fibreux.

C'est lui qui est responsable du remaniement de la tumeur ; pénétrant entre les travées cellulaires, il fait disparaître l'aspect kystique initial.

Il est dans l'ensemble peu vascularisé.

Les fibres de ce tissu conjonctif sont surtout du type hyalin ; il y a peu de fibres élastiques.

Les cellules du stroma, situées entre ces fibres, sont du type inflammatoire.

Elles réalisent un aspect de suppuration amicrobienne, de réaction à corps étranger.

Au milieu des histiocytes, des plasmocytes, on trouve de nombreuses cellules géantes multinucléées ; ces cellules interviennent dans la destruction des cellules épithéliales momifiées.

La calcification du stroma est surtout importante dans les zones nécrosées au centre de ces îlots inflammatoires.

C'est également au sein de ces zones que se trouvent les plages ossifiées du stroma.

Les travées osseuses sont bien différenciées, disposées de façon concentrique autour de nanaux de Havers et bordées d'ostéoblastes.

Les deux caractères particuliers du stroma de la "Tumeur momifiée de Malherbe" sont donc :

- la réaction macrophagique à cellules géantes
- les zones de calcification et d'ossification

Il convient enfin de noter que nombreuses sont les publications où l'auteur a parmi ses pièces une ou plusieurs d'entre elles présentant, à côté du lobule tumoral tel qu'il est décrit ci-dessus, des fragments de parois de kyste épidermique (CESARI , GEISER).

A ce niveau, les cellules basophiles vivantes font partie d'un épithélium pluristratifié de type malpighien, évoluant vers un matériel kératinisé.

e) Comment interpréter l'aspect histologique de l' "épithelioma calcifié de Malherbe" ?

Ces deux types de cellules épithéliales sont-ils les deux stades d'une nécrose, ou au contraire, d'une maturation cellulaire ?

La calcification du cytoplasme des cellules momifiées et celle du stroma sont-elles caractéristiques de la tumeur décrite par MALHERBE ?

- les cellules

Les cellules vivantes semblent proches des cellules basales d'un épithélium malpighien ; elles rappellent aussi les cellules du follicule pileux. On ne retrouve pas d'éléments cellulaires ayant un aspect secrétoire rappelant soit la cellule sébacée, soit la cellule sudoripare.

Les aspects transitionnels existent entre les deux types de cellules et permettent d'affirmer que la cellule "momifiée" est le terme de l'évolution de la cellule vivante.

Cette momification représente pour beaucoup des anciens auteurs (SOURDRILLE, MALHERBE, ASHTON) une Nécrobiose.

La nécrose cellulaire serait due, soit à une mauvaise nutrition, soit à un processus régressif lié à l'imprégnation minérale de cellules encore vivantes.

Actuellement , on tend à interpréter cet aspect comme une différenciation, une maturation de la cellule initiale.

1) il s'agirait d'une kératinisation particulière de type hyalin, sans étapes intermédiaires, la cellule basale se chargeant en kératohyaline puis en éleidine.

"Ces aspects de momifications représenteraient une évolution de cellules épithéliales malpighiennes vers un type particulier de cornification" (CESARI).

2) d'autres auteurs modernes, à la suite des théories pathogéniques de LEVER, pensent que la momification serait le terme de la maturation de la cellule pilaire ou de la cellule embryonnaire du germe épithélial primaire.

Cette maturation ébauchant maladroitement un poil, les cellules momifiées et les formations arrondies chargées toutes d'éleidine et de granulations calciques, en seraient l'image.

- Problème de la calcification et de l'ossification

Ces deux phénomènes sont ils particuliers à ce type de tumeur ?

1) Les avis convergent pour expliquer la calcification précoce et constante : l'épithélium cutané normal possède déjà une charge calcique importante et toute tumeur cutanée recèle des granulations calcaires dans le cytoplasme cellulaire.

Ainsi s'explique la charge calcique des cellules vivantes et des cellules momifiées.

Les zones calcifiées du stroma sont des zones nécrosées. Tout tissu en voie de résorption ou de nécrose libère au sein de ces foyers des acides gras ; ceux-ci sont particulièrement aptes à fixer le calcium.

La calcification ne serait donc pas un caractère propre à ce néoplasme, mais la conséquence de la réaction macrophagique et de la nécrose cellulaire.

2) L'ossification

Pour MARIOTTI, il s'agirait d'un phénomène actif et il leur donne ainsi le nom de "Neovoepitheliome calcifiant".

Pour FLARER, l'ossification est liée aux troubles nutritionnels ; tout tissu en voie de nécrose peut se calcifier puis s'ossifier.

GAUDART D'ALLAINES se penche sur le problème de l'ossification à propos de l'ostéome du brachial antérieur. L'ossification implique la présence de deux éléments :

- un tissu conjonctif du type embryonnaire qui a perdu ses caractères adultes et différenciés
- un matériel calcifié voisin.

Ce tissu conjonctif embryonnaire vient occuper et résorber l'hématome ; les fibroblastes de ce tissu neuf sont capables d'édifier de l'os véritable en se transformant en ostéoblastes.

Il en serait de même pour tout tissu atrophique en voie de résorption.

Si des phénomènes inflammatoires ont transformé en un magma granulograisseux le matériel cellulaire, le calcium se fixe électivement sur ce matériel nécrosé et l'ossification sera réalisée par métaplasie du tissu conjonctif.

Les ophtalmologistes connaissent bien "l'os choroïdien" des yeux atrophiques qui ont derrière eux un long passé inflammatoire.

L'ossification des tumeurs calcifiées de MALHERBE s'explique ainsi par la présence d'un matériel calcifié représenté par les cellules momifiées et les zones nécrosées qui sont au sein des granulomes inflammatoires ; d'un tissu embryonnaire conjonctif, le stroma tumoral, qui infiifférencié s'infiltre entre les travées cellulaires.

f - Conclusion de l'étude histologique

L'aspect microscopique de "l'épithélioma calcifié de Malherbe" est très original.

Il renferme deux types de cellules, évoluant vers une kératinisation élémentaire.

Le stroma offre des images de résorption de granulome à corps étranger.

Il existe des zones calcifiées et parfois même de véritables travées osseuses.

Soulignons encore leur bénignité histologique. On ne trouve aucun aspect anormal des noyaux cellulaires.

Les mitoses sont nombreuses, mais eutrophiques ; il n'y a pas de prolifération anarchique, mais une lente évolution d'un type de cellule vers un autre.

La tumeur reste toujours encapsulée, séparée de l'épiderme et du tissu sous-cutané par un épaississement fibreux du stroma.

. . . . . .

-:-:-:-:-:-:-:-:-

LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A - CLINIQUEMENT

Au pourtour de l'orbite, on devra différencier la "tumeur momifiée de Malherbe" des autres tumeurs profondes sous-cutanées qui peuvent survenir à cet endroit.

1 - Les unes sont faciles à différencier

a) le meningoencéphalocèle donne une tuméfaction molle, souvent rénitente et réductible, qui, si elle est située à l'angle interne sous la tête du sourcil, n'a cependant aucun des caractères de la "tumeur momifiée de Malherbe".

b) les ostéomes, les cals exubérants du rebord orbitaire du frontal, s'ils s'en rapprochent par leur dureté, sont bien différents par leur édhérence à l'os, leur immobilité.

c) les fibromes histiocytofibromes , rares à ce niveau, sont de consistance moins ferme.

d) les cicatrices calcifiées

Si les cicatrices sont fréquentes à l'arcade soucillière région exposée aux blessures et aux traumatismes, leur calcification secondaire ne réalise pas une tumeur sous-cutanée.

Il convient cependant de noter que, pour beaucoup, la "tumeur momifiée de Malherbe" peut être déclenchée par le traumatisme. Il peut s'agir d'une blessure laissant une cicatrice, derrière laquelle se développe la tumeur.

2 - Le diagnostic différentiel est ainsi plus malaisé voire impossible cliniquement entre ces "tumeurs momifiées" et les kystes épidermiques.

Ceux-ci, bien que leur définition reste imprécise, sont souvent post-traumatique. Ils réalisent une tuméfaction sous-cutanée, voisine ou non d'une cicatrice, qui peut même se calcifier et devenir inflammatoire.

Leur aspect est très voisin de celui des kystes sébacés dont la consistance est cependant plus molle, pâteuse. Souvent, la peau amincie à leur surface laisse paraître une coloration blanc-jaunâtre qui n'est pas le fait des kystes épidermiques ni des tumeurs de Malherbe.

Notons leur éventuelle multiplicité ; l'association de la localisation sourcillaire avec des "loupes" ou "tannes" du cuir chevelu permet de l'identifier plus facilement.

Ces deux types de kystes sont voisins cliniquement et se rapprochent de la tumeur que nous étudions. Cependant, ils sont souvent plus superficiels, soulevant et étirant l'épiderme à leur surface.

Les kystes dermoïdes enfin, sont des tumeurs qui se rapprochent le plus cliniquement et nous le verrons histologiquement de la "tumeur momifiée de Malherbe".

Leur siège de prédilection est identique. Les uns et les autres sont fréquents dans la région sourcillière, au niveau de la tête du sourcil, débordant dans la paupière supérieure, ou au niveau de la racine du nez.

La consistance du kyste dermoïde serait moins dure, plus pâteuse ; il serait fréquemment relié à la surface osseuse par un pédicule ou un prolongement, parfois mis en évidence par la radiologie, mais difficile à apprécier cliniquement.

B - HISTOLOGIE, DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL MICROSCOPIQUE

L'étude anatomo-pathologique de la pièce permet facilement de redresser le diagnostic de kyste sébacé évoqué cliniquement.

Il s'agit bien d'une tumeur épidermique enchassée dans le derme, mais ici on distingue nettement qu'il s'agit d'un épithélioma glandulaire (né aux dépens de la paroi du canal pilo-sébacé).

Les cellules n'ont pas de ponts d'union, pas d'épines ; elles ont un aspect vacuolaire et se transforment en sébum.

L'aspect est kystique et la paroi cellulaire continue, en toure une zone centrale remplie de sébum produit de sa sécrétion.

Il convient cependant de noter que cet aspect typique peut se modifier ; l'épithélium cesse de proliférer et les cellules perdent leurs noyaux se désagrégeant en un magma granulo graisseux qui peut lui aussi se calcifier.

Quoi qu'il en soit, le diagnostic entre kyste sébacé et épithélioma calcifié de Malherbe est le plus souvent facile.

L'anatomo-pathologiste aura plus de mal à différencier entre elles les trois tumeurs voisines que sont :

- le kyste épidermique
- le kyste dermoïde
- la tumeur momifiée de Malherbe"

Nous avons vu dans l'Historique de cette dernière que certains la rapprochent ou même la font dériver de l'une des deux autres.

Schématiquement, il est des caractères histologiques qui permettent le diagnostic, mais les remaniements secondaires et les transformations évolutives peuvent donner naissance à des images microscopiques voisines.

Le kyste épidermique :

Il comporte une paroi épithéliale qui est pluristratifiée , bien délimitée ; il contient de la kératine feuilletée.

Dans cette paroi, on retrouve l'équivalent de toutes les couches de l'épiderme normal, une basale, plusieurs assises de cellules malpighiennes avec des ponts intercellulaires, une granuleuse, le contenu (kératine) représentant la couche cornée.

Ceci est l'aspect typique , mais ces kystes perdent leur aspect initial ; la paroi peut se trouver rompue et sembler proliférer en dehors du kyste donnant naissance à des cellules qui ressemblent aux cellules "momifiées", la granuleuse peut manquer. La calcifications des foyers granulograisseux de nécrose ne tarde pas, venant ajouter un trait de ressemblance entre ce kyste épidermique modifié et la tumeur que nous étudions.

Enfin, on peut rencontrer dans la coupe d'un kyste épidermique des formations pilaires, parfois même des cellules glandulaires du type sébacé qui leur a fait donner le nom de kyste épidermoïde.

Le kyste dermoïde :

C'est en principe une tumeur fort différente de l' "épithélioma calcifié de Malherbe".

Mais, ici aussi, l'aspect kystique est rarement conservé et les différents types de cellules qui constituent l'épiderme et le derme se trouvent juxtaposées.

On retrouve ainsi sans ordre, outre les cellules épithéliales malpighiennes, les différentes formations annexielles : les glandes sudoripares les glandes sébacées, les poils et leur follicule pileux.

Ceux-ci prennent sur certaines coupes l'aspect arrondi, tourbillonnaire, que l'on décrit aux globes cornés et qui, nous l'avons vu, sont très proche des "ébauches pilaires" ou des formation kératinisées qui sont le lot des "tumeurs momifiées de Malherbe".

Comme toute tumeur épithéliale, le kyste dermoïde peut voir sa prolifération cellulaire diminuer ; les revêtements épidermiques meurent et les cellules changent d'aspect, perdant leurs noyaux ; c'est ainsi que l'on rencontre d'authentiques "cellules momifiées" en certains kystes dermoïdes.

Il est donc, dans certains cas, fort difficile de donner un nom à ces formations que certains ont nommées "kystes dermoïdes momifiés", mettant ainsi le doigt sur le problème qui reste posé : celui de la parenté du kyste dermoïde et de la tumeur momifiée de Malherbe. Nous y reviendrons dans l'étude étiopathogénique de cette tumeur.

. . . . . .

-:-:-:-:-:-:-:-:-

OBSERVATIONS

1ère observation

DEV... Ernest, 68 ans.

- suivi pendant deux ans pour blépharite et vu à plusieurs reprises sans que rien ne soit découvert au niveau du sourcil.

En 1961, apparition de la tuméfaction de la tête du sourcil gauche, dure et non douloureuse, de la taille d'un petit pois.

- L'histologie

Lésion ovalaire située sous l'épithélium, mais sans rapport avec lui, a un aspect grossièrement kystique, limité par une capsule fibreuse dense.

La paroi est constituée par une bande de tissu épithélial composée de petites cellules polyédriques très basophiles, au sein desquelles on retrouve par endroits quelques ébauches pilaires.

Au centre de la tumeur, on trouve de vastes nappes de cellules momifiées. La tumeur étant bien limitée partout par une coque épithéliale, on ne retrouve pas de prolifération anormale du stroma au sein de la tumeur, mais, par contre, de nombreux lobules présentent une nécrose centrale.

L'aspect très spécial de la bordure épithéliale, la présence de cellules momifiées, permettent de dire qu'il s'agit d'une :

tumeur momifiée de Malherbe.

Cette coupe est intéressante, car elle nous montre probablement l'aspect initial kystique qui est rarement retrouvé.

2ème observation

LAR... Mahomed

Jeune arabe suivi pour une sidérose de l'oeil gauche ; le corps étranger métallique était dû à l'explosion d'une grenade.

On constate à l'examen attentif une tuméfaction du sourcil homologue gauche ; elle est dure, non douloureuse, de la taille d'une lentille. On pense cliniquement, tant elle est dure, qu'il s'agit d'un éclat métallique sous-cutané provenant de la même grenade.

L'anatomo-pathologiste découvre une tumeur de Malherbe partiellement ossifiée, au sein d'un stroma fibreux, avec de nombreuses cellules géantes à corps étranger. On trouve de larges bandes de cellules claires, légèrement éosinophiles, à limite cellulaire nette, à noyau peu distinct, qui ont l'aspect typique de cellules momifiées de Malherbe.

Au sein des plages de cellules momifiées et en plein stroma on note la présence de nombreuses zones de calcifications ; on trouve également, à quelques endroits, de petites plages d'ossification.

L'absence de bordure épithéliale basophile, la présence de plages d'ossification sont en faveur d'une longue évolution de cette tumeur.

3ème observation

HAY... Jacques

Nodule prélevé à la partie inféro externe du sourcil.

Formation arrondie kystique, siégeant profondément dans le derme et entouré d'un tissu fibreux dense lui formant une capsule ; sur les 3/5 du pourtour, la limite est formée par une bande de petites cellules épithéliales polyédriques très basophiles.

On retrouve au sein de ce tissu épithélial d'assez nombreuses ébauches pilaires.

Sur le reste de la périphérie, l'épithélium a disparu, la bordure n'est plus représentée que par un stroma conjonctif riche en fibrocytes.

La cavité du kyste est remplie d'une sérosité albumineuse, mais au contact de la paroi épithéliale, la présence , en certains endroits, de petits lobules de cellules momifiées permet d'affirmer qu'il s'agit d'une tumeur momifiée de Malherbe, peut être en début d'évolution.

4ème observation

Enfant qui présentait une petite tuméfaction palpébrale, dans la paupière supérieure.

Histologie :

Lobule tumoral grossièrement ovalaire, sans aucun rapport avec l'épithélium, bien limité sur une partie de sa périphérie par une capsule fibreuse.

La plus grande partie de latumeur est composée de masses pâles, très faiblement colorées par l'éosine, où l'on reconnaît cependant des limites cellulaires sans qu'on puisse identifier un noyau ; il s'agit de nappes de cellules momifiées.

Au sein de ces nappes de cellules momifiées, on retrouve quelques petites formations arrondies de kératinisation.

En deux endroits, la tumeur est encore bordée par une mince bande de tissu épithélial très basophile, à petits noyaux arrondis ou ovalaires. Au niveau de ces régions, on trouve d'ailleurs des images de transition entre ces cellules épithéliales et les cellules momifiées.

Dans ces zones de transition, les cellules ont encore un noyau, d'ailleurs en picnose, et leur protoplasme est très éosinophile

Dans les régions où les nappes de cellules momifiées sont en contact direct avec le tissu conjonctif péri-tumoral, on note la présence d'images de résorption de granulome à corps étrangers, avec de nombreuses cellules géantes se groupant autour de blocs molifiés.

Au centre du lobule, existe une plage de cellules en voie de calcification.

Ces quatre images histologiques de la "tumeur momifiée de Malherbe" sont intéressantes en ceci :

1 - Les pièces des observations n°1 et n°3 montrent l'aspect initial kystique d'une tumeur momifiée de Malherbe". Les plages cellulaires basophiles forment une paroi au lobule tumoral ; les îlots momifiés sont au centre ; s'il existe déjà au sein de ces îlots des zones de nécrose, on n'y trouve pas de calcification.

2 - La pièce n°4 offre l'image typique de "l'épithélioma calcifié de Malherbe" tel qu'on le décrit habituellement, si l'on peut dire à la période d'état.

Le stroma conjonctif est au contact des zones momifiées et l'on note des images de résorption, de granulome à corps étranger avec de nombreuses cellules géantes.

Les îlots momifiés sont en voie de calcification.

3 - La pièce de l'observation n°2 donne l'image d'une "tumeur calcifiée de Malherbe" qui aurait longtemps évolué. Les zones cellulaires sont faites exclusivement de cellules momifiées ; la surcharge calcique est si importante qu'il existe des plages d'ossification.

. . . . . .

-:-:-:-:-:-:-:-:-

DISCUSSION

ETIOPATHOGENIE DES "TUMEURS MOMIFIEES DE MALHERBE"

Les interprétations sont nombreuses et diverses, cherchant à donner une place nosologique à cette tumeur.

1 - A la suite de MALHERBE, il est encore des auteurs (ASHTON, MASSON) qui pensent qu'elles dérivent de reliquats de kyste sabacé endovégatant, dont le revêtement épidermoïde a perdu sa vitalité et se désagrège, laissant place à un magma granulograisseux bientôt calcifié.

Cette interprétation ne nous semble pas devoir être retenue.

L'aspect des cellules basophiles vivantes de la tumeur que nous étudions ne se rapproche jamais de celui d'une cellule sécrétrice sébacée. La calcification est, nous l'avons vu, un phénomène que l'on peut rencontrer dans toute tumeur en régression.

2 - Les "Tumeurs momifiées de Malherbe", qui siègent dans la sphère ophtalmologique ont été souvent interprétées comme des "kystes dermoïdes modifiés".

Cette "modification" étant secondaire à la rupture de leur capsule et à l'envahissement des travées cellulaires par un stroma conjonctif qui, par ses infiltrats inflammatoires, intervient dans la destruction des cellules envoie de nécrose.

Le kyste dermoïde est considéré comme un tissu hétérotopique; à son origine, il y a une inclusion embryonnaire complète, totale, des différents types de cellules qui constituent normalement la peau et ses annexes.

Ce matériel embryonnaire bien différencié se trouve inclus dans un organe profond, ou, comme c'est le cas pour les kystes dermoïdes de la queue du sourcil, dans le tissu cellulaire sous-cutané, sans rapport avec le revêtement cutané normal de la région.

C'est ce qu'e l'on appelle un hamartome.

Le tissu hétérotopique se développant en échappant à l'organisation générale de la région.

Ici, il s'agit d'un hamartome organoïde, car il reproduit grossièrement un organe : la peau. Cette interprétation fait du kyste dermoïde une tumeur, une dysgénésie congénitale ; si elle peut évoluer, se développer dans le courant de la vie, elle existe à l'état latent dès l'enfance.

"La tumeur momifiée de Malherbe", telle qu'on l'observe en ophtalmologie, se rapproche bien de cette dysgénésie.

Même siège de prédilection dans la région du sourcil, au niveau d'une fente branchiale.

Même fréquence dans l'enfance et nous avons vu que l'aspect histologique de la "tumeur momifiée de Malherbe" peut se rapprocher beaucoup de celui d'un kyste dermoïde modifié.

Cependant, cette interprétation fréquente qui fut celle de SOURDRILLE, ne permet guère d'expliquer le rôle joué par le traumatisme, la possibilité et même la fréquence des découvertes tardives de la tumeur que nous étudions.

A cette opinion, qui ferait de la "tumeur de Malherbe" une modalité évolutive du kyste dermoïde, c'est à dire une tumeur dysembryoplasique, s'opposent

3 - Les auteurs qui la rapprochent du kyste épidermique

Le kyste épidermique est considéré comme une dysgénésie acquise ; la présence de tissu épithélial au sein du tissu cellulaire sous-cutané étant secondaire à une inclusion, non plus embryonnaire, mais traumatique ou tout au moins tardive. Il s'agit d'un matériel adulte ; ces cellules épidermiques continuent à proliférer, créant ainsi le kyste rempli de la masse dé kératine qui n'est que le stade ultime de leur transformation.

Ici aussi, les modifications secondaires, l'envahissement conjonctif, peuvent aboutir à la nécrose et à la calcification.

Parlant des "tumeurs momifiées de Malherbe", J. CESARI conclut en disant :

"Les travées de cellules cornées (momifiées) accumulées dans le derme nous semblent représenter un aspect évolutif particulier d'un kyste épidermoïde dont la paroi rompue est capable de proliférer un certain temps.

GEISER, s'il ne souscrit pas entièrement à cette hypothèse, admet que la tumeur peut se développer

"éventuellement par la transformation en épithélioma calcifié de Malherbe d'un kyste traumatique".

Devant ces notions, il convient de souligner :

- que les kystes épidermiques n'ont pas les localisations électives que possède la tumeur de Malherbe.

Si celle-ci représentait une modalité évolutive des kystes épidermiques, on devrait en rencontrer beaucoup plus souvent dans les régions exposées aux traumatismes et où sont fréquents les kystes traumatiques.

La plante des pieds et les mains ne sont en effet jamais le siège de tumeur de Malherbe.

- Histologiquement, il se peut que certains kystes épidermiques acquièrent, au bout d'un certain temps d'évolution et après rupture de leur capsule, un aspect voisin de celui de la "tumeur momifiée de Malherbe".

Cependant, nous avons vu qu'il existe un aspect kystique précoce pour la "tumeur momifiée" et cet aspect est loin de celui d'un kyste épidermique.

Nous voyons donc qu'aucune de ces deux hypothèses qui font de "la tumeur de Malherbe" une modalité évolutive un mode de vieillissement du kyste dermoïde ou du kyste épidermique, n'est entièrement satisfaisante.

4 - C'est pourquoi certains tentent de redonner à "l'épithélioma calcifié" décrit par MALHERBE une autonomie, une entité pathogénique.

Son origine serait pilomatricielle.

- L'histogenèse du poil montre, en effet, qu'au troisième mois de la vie embryonnaire, il se forme des invaginations de l'épiderme superficiel en doigt de gant.

Le fond de cette invagination entre en rapport avec le tissu conjonctif qui se différencie en un bouron richement vascularisé : la papille du poil.

Les cellules épithéliales invaginée subissent à ce niveau une différenciation qui en fait les cellules germinatives bulbaires. Ces cellules germinatives sont en division constante et assurent la pousse du poil par kératinisation directe, sans étape intermédiaire en se chargeant de trichohyaline.

Ces cellules pilomatricielles ont un aspect tout à fait voisin de celui des cellules basales de l'épithélium cutané dont elles dérivent.

- La tumeur calcifiée décrite par MALHERBE mériterait le nom de Pilomatrixoma.

Elle aurait pour origine des cellules matricielles :

"Les cellules basophiles sont supposées avoir un rôle apparenté à celui des cellules matricielles des poils ; mais, étant moins évoluées, m mûres, que les cellules matricielles des poils, elles produisent non des poils mais des masses irrégulières de cellules pilaires immatures".

(LEVER et GRIESEMER)

- Quant à l'origine de ces cellules matricielles, il pourrait s'agir :

1) soit de cellules embryonnaires restées en sommeil jusqu'à l'éveil de la néoplasie.

Il s'agirait des cellules "du germe épithélial primaire"

Les annexes de l'épiderme dérivent toutes en effet de la différenciation de " ces cellules du germe épithéliam primaire", en cellules pilaires, cellules sébacées et celleles des glandes apocrines.

C'est ainsi que LEVER pense que la tumeur momifiée de MALHERBE

"est un hamartome suborganoïde à différenciation pilaire" dont l'origine doit être recherchée dans les cellules du germe épithélial primaire.

Cependant, il semble qu'il est difficile d'expliquer ainsi la survenue tardive de telles tumeurs.

2) Et certains, comme PINKUS suivi récemment par LEVER lui-même, disent :

"Ces tumeurs, survenant tard dans la vie, ne naîtraient pas des cellules du germe épithélial primaire en sommeil, mais de cellules immatures, pluripotentielles, qui sont formées durant la vie adulte et possèdent la capacité tout comme les cellules du germe épithélial primaire de se différencier en cellules pilaires ou pilo-matricielles".

En conclusion de cette discussion pathogénique, nous ne pensons pas qu'il faille trancher le débat.

L'hypothèse qui rapproche "la tumeur momifiée" des kystes dermoïdes n'est pas à rejeter. Nous pensons d'après ce que nous a appris sont étude dans la sphère ophtalmologique que "l'épithélioma calcifié de Malherbe" n'est pas très éloigné du kyste dermoïde ; il lui reste parent tant par son siège que par son aspect histologique.

Le kyste dermoïde serait un Hamartome organoïde ; les cellules embryonnaires incluses, capables de se différencier en cellules adultes, donnent naissance à une tumeur bien différenciée.

Le Pilomatrixoma ou "Tumeur momifiée de Malherbe" représente

l'Hamartome suborganoïde

L'inclusion embryonnaire est incomplète.

Les cellules du germe pilaire donnent naissance à une tumeur peu différenciée qui n'atteint pas l'aspect adulte.

Le rôle du traumatisme et la survenue parfois tardive seraient expliqués par le réveil ou la métaplasie de cellules immatures, pluripotentielles, qui se différencieraient secondairement, comme l'ont imaginé PINKUS et LEVER.

-:-:-:-:-:-:-:-:-

CONCLUSIONS

"La tumeur Momifiée de Malherbe" est une prolifération épithéliale, intra-dermique, bénigne, que l'on rencontre en Ophtalmologie au niveau du sourcil et de la paupière.

L'étude histologique de nos coupes permet de penser qu'il existe un stade de début où la tumeur a un aspect kystique. Les cellules épithéliales vivantes forment la paroi ; elles évoluent vers le centre en se momifiant.

"Cette momification" serait une kératinisation élémentaire, un essai de différenciation pilaire ; essai qui, par endroits, réussit à élaborer des formations arrondies, des ébauches pilaires.

Les remaniements de l'architecture, dus à l'envahissement conjonctif, sont précoces ; la réaction giganto-cellulaire phagocytant ces cellules momifiées en voie de kératinisation.

Si la calcification et l'ossification sont des caractères fréquemment et précocement retrouvés, ils ne nous paraissent pas, cependant, être nécessaires pour porter le diagnostic. Bien d'autres néoformations sont susceptibles de se calcifier ; cette évolution histologique n'est pas une caractéristique de la tumeur que nous avons étudiée.

Cette constation et le fait que le terme "épithélioma" a pris de nos jours un sens plus étroit, impliquant une prolifération cancéreuse, nous font préférer à l'appellation d' "épithélioma calcifié" celle de "tumeur momifiée de Malherbe".

L'hypothèse étiogénique la plus vraisemblable nous paraît être celle qui en fait un Hamartome suborganoïde à différenciation pilaire. Cette interprétation, si elle donne à la tumeur décrite par Malherbe une autonomie que beaucoup lui avaient refusée, ne permet cependant pas de l'éloigner beaucoup du kyste dermoïde de la queue du sourcil, qui, pour nous Ophtalmologistes, reste une tumeur voisine quoique différente.

Vu, le Doyen :
BINET

Vu, le Président :
RENARD

Vu, le Recteur :
ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

La thèse de Jacqueline CESARI comporte une Bibliographie complète sur ce sujet traité par des Anatomo-pathologistes et des Dermatologistes.

Nous mentionnerons plus particulièrement les travaux ophtalmologistes.

ASHTON N. - (Transact. ophtalmologic Society of United Kingdom, 1951, Bd 71, S 301)

BRAQUEHAYE et SOURDILLE - De l'épithélioma calcifié des paupières (Archives d'Ophtalmokogie, 1895, 15, 65)

CASTAGNARY - Des endothéliomes calcifiés de la peau. (Thèse, Paris, 1906)

CESARI J. - Epithélioma de Malherbe (Thèse Paris, 1960)

CH'IN - Calcified epithelioma of skin (Annal of pathologie, 1933, 9, 497)

DEGOS - Précis de Dermatologie, Flammarion, 1956.

DONET - Epithélioma momifié calcifiant de Malherbe (Thèse, Paris, 1955)

DUPERRAT et ALBERT - Bulletin Société FRanc aise de Dermato-Syphillographie, 48, 735, 1941.

GAUDART d'ALLAINES - Path. et Trait. des ostéomes musculaires - (Prat. Med. de France, juillet 1926, 1040-1043)

GEISER - Annale Dermato-Syphillographie, 259, 86, 1959.

HULETTE - Archives of Dermato et Syphillo. 77, 285, 1958.

KREIBIG - Klinische Monatsblaller furAugenheilkunde, 1959

LEVER et GRIESEMER - Archives of dermato et Syphillo., 1959, 59, 506.

LEVER - Histocytologie of the skin, 1961.

MALHERBE et CHENANTAIS - Bulletin Société Anat. de Paris, 1880.

MARCERON et DUPERRAT - Bull. Société Franç. de Dermato et Syphillo. 1941, 48,735.

MASSON - Tumeurs humaines

NIKOLOWSKI et SEITZ - Klinische Monatsblatter fur Augenheilkunde, 1960.

. . . . . .

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-:-